Aus der Universitäts-Hautklinik zu Marburg a. d. Lahn
(Direktor: Prof. Dr. Ruete.)

Hereditäre Syndaktylie

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE
IN DER GESAMTEN MEDIZIN
DER HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
DER PHILIPPS-UNIVERSITÄT
ZU MARBURG

VORGELEGT VON

Oswald Schau
aus Kl. Berkel-Hameln

Marburg (Lahn) 1936
Buchdruckerei Hermann Bauer
in Marburg

Angenommen von der Medizinischen Fakultät
der Universität Marburg am 12. Februar 1936

Referent: Prof. Dr. A. Ruete.

Gedruckt mit Genehmigung der Fakultät.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern

Die Entstehung der Syndaktylie, die Verwachsung der Finger und Zehen miteinander, wird uns am ehesten klar, wenn wir zunächst einen Blick auf die Entwicklungsgeschichte werfen.

Gegen Ende des ersten Monats, wenn die Hauptanlage des Foetus bereits ausgebildet ist, entstehen an der Seitenwand des Rumpfes die Extremitätenanlagen als knospenähnliche Verdickungen einer niedrigen später verschwindenden Leiste, Gliedmassen oder Wolffschen Leiste, die vom hinteren Ende der Kiemenbogengegend bis zum Steißende verläuft. Zuerst werden in Höhe der unteren Hals- und der oberen Brustsegmente die Armanlagen sichtbar, und etwas später entstehen in Höhe der Lumbal- und oberen Sacralsegmente die Beinanlagen. Diese anfangs knospenförmigen Extremitätenanlagen verlängern sich und bilden eine scheibenförmige Endplatte als Anlage von Hand und Fuß; dadurch, daß in der Folge die Extremitätenanlagen weiter wachsen, treten allmählich zuerst Unterarm und Unterschenkel und dann auch Oberarm und Oberschenkel aus dem Rumpf hervor. Ende der 5. Woche sind alle drei Abschnitte deutlich voneinander abgegrenzt, doch sind die einzelnen Teile noch völlig unproportioniert. Etwas später gegen Anfang der 7. Embryonalwoche etwa bilden sich aus der Handplatte, die in der Mitte dicker ist als in der Randpartie, 5 Leisten, die Fingerstrahlen, die durch 4 Furchen voneinander getrennt werden. Mit ihrer zunehmenden Verlängerung wachsen die Fingerstrahlen über den freien Rand der Handplatte hinaus, und gleichzeitig schneiden die dazwischen liegenden Furchen immer tiefer ein. Die die Fingerstrahlen verbindenden Handplattenpartien werden dabei zu dünnen Hautfalten (Schwimmhaut) reduziert und gehen allmählich ganz zugrunde, so daß die Fingeranlagen auf diese Weise frei werden.

Während ihres Wachstums haben sich die Gliedmassen der Bauchfläche des Embryo angelegt; die Handteller und Fußsohlen sind einander zugewendet; Daumen und große Zehen stehen cranialwärts. Dabei ist diese Stellung keine durch Raumverhältnisse erzwungene, sondern die Gliedmassen haben sich frei in dem verhältnismäßig großen und mit Flüssigkeit gefüllten Amnionsack entwickelt.

Unmittelbar nach ihrer Bildung bestehen die Extremitätenanlagen nur aus embryonalem Bindegewebe, welches von ektodermalem Epithel bekleidet ist. Bei 8—10 cm langen Embryonen verdichtet sich in der Längsachse dieser Extremitätenanlage das Bindegewebe und bildet auf diese Weise die Anlage des Extremitätenskeletts. Die einzelnen Teile des Skeletts werden aber erst deutlich, wenn die Vorknorpelkerne der einzelnen Knochenanlagen aufgetreten sind. Durch Verknöcherung dieser Knorpelbezirke, also durch chondrale Verknöcherung, entstehen dann die Knochen der Gliedmassen.

Die unteren Extremitäten werden der Hauptsache nach in ähnlicher Weise ausgebildet, nur folgt ihre Entwicklung etwas später. Bleibt nun durch irgend welche inneren oder äußeren Einwirkungen die Trennung der Hand- bezw. Fußplatte ganz oder teilweise aus, so entsteht die Syndaktylie. Dabei unterscheiden wir je nach dem Grade der Festigkeit der Verwachsung eine Syndactylia cutanea, bei der eine einfache Schwimmhautbildung besteht, eine Syndactylia fibrosa, bei der es zur Ausbildung von Syndesmosen kommt und eine Syndactylia ossea, bei der die Knochen miteinander verwachsen sind.

Während die äußeren Einwirkungen begründet sind durch intrauterine Schädigungen, sind die inneren durch pathologische Veränderungen im Idioplasma der männlichen oder weiblichen Keimzelle bedingt. Daraus ergibt sich ohne weiteres, daß die inneren Entwicklungsstörungen erblich sein können, während dies bei den äußeren nicht der Fall ist. In wie weit nun innere oder äußere Ursachen bei der Entstehung der Syndaktylie in Frage kommen, ist nicht immer mit Sicherheit zu sagen, klar ist es auf jeden Fall da, wo

Vererblichkeit nachweisbar ist. In den weiteren Ausführungen wollen wir uns mit der Mißbildung exogener Art nicht weiter beschäftigen, sondern nur Fälle von hereditärer Syndaktylie betrachten.

Bevor wir auf Einzelheiten zu sprechen kommen, wollen wir zunächst einen Blick auf die allgemeine Vererbungslehre werfen und uns kurz die Grundzüge der Mendel'schen Gesetze ins Gedächtnis zurückrufen. Wir wissen, daß sich beim Menschen nicht nur eine große Reihe normaler Eigenschaften, sondern auch krankhafte Anlagen, sogar oft mit Ueberspringen von Generationen vererben. Die Kenntnis der Gesetze, die bei der Vererbung namentlich der krankhaften Anlagen in Frage kommen, ist natürlich in medizinischer und eugenischer Hinsicht von größter Bedeutung. Unter Vererbung verstehen wir die Erscheinung, daß Eigenschaften der Eltern auf die Nachkommenschaft übertragen werden. Eine solche Vererbung finden wir sowohl bei der Zweiteilung einer Zelle, der einfachsten Art der Fortpflanzung, als auch beim komplizierten Sexualakt. Daß die Tochterzellen der Mutterzelle gleichen, ist ohne weiteres einzusehen, schwieriger wird die Erklärung dann, wenn nur ganz bestimmte Zellen, die Geschlechtszellen, für die Erzeugung eines Individuums in Frage kommen. In diesem Falle muß in jeder Geschlechtszelle alles enthalten sein, was für die betreffende Spezies charakteristisch ist. Auf Grund experimenteller Untersuchungen wissen wir, daß es die Chromosomen sind, welche die Vererbungssubstanz, das Idioplasma, enthalten, und daß wir diese als die Träger der Vererbung anzusehen haben. Es beruhen also alle erblichen Unterschiede zwischen zwei Organismen letzten Endes auf irgendwelchen Unterschieden im Idioplasma. 1866 ist es Mendel sogar gelungen durch planmäßige Züchtung von Pflanzen gewisse Gesetzmäßigkeiten bei der Vererbung nachzuweisen, die wir uns an einem Beispiel kurz noch einmal klar machen wollen.

Kreuzt man zwei Individuen von Mirabilis jalappa, Wunderblume, und zwar ein rotes aus einer konstant roten Rasse und ein weißes aus einer konstant weißen Rasse, so erhält

man eine Nachkommenschaft von rosablühenden Bastardpflanzen; d. h. wir haben ein Individuum erhalten, das entstanden ist aus der Vereinigung ungleichartiger Sexualzellen (Gameten). Aeußerlich kann man die Sexualzellen der beiden Rassen nicht unterscheiden, trotzdem müssen sie natürlich in ihrem Idioplasma irgendwie verschieden sein. Vereinigen sich Keimzellen mit gleicher Anlage, so nennt man die daraus hervorgegangenen Individuen Homozygoten, vereinigen sich Keimzellen ungleicher Anlagen, so werden die daraus hervorgehenden Individuen Heterozygoten genannt. Vermehrt man weiter die rosa blühende F_1-Generation in strenger Inzucht, so erhält man eine Nachkommenschaft, die aus dreierlei Individuen besteht, ein Viertel hat rote Blüten, genau wie der eine Elter, ein Viertel hat weiße Blüten, genau wie der andere Elter, ein Halb hat rosa Blüten. Die auf diese Weise gewonnenen roten und weißen Individuen sind in ihrer Deszendenz völlig konstant und geben ausschließlich eine rote bezw. weiße Nachkommenschaft. Die rosa blühenden Individuen hingegen verhalten sich in ihrer Deszendenz genau wie die ersten Bastarde (F_1-Generation) d. h. sie spalten wieder auf in ein Viertel rote, ein Halb rosa und ein Viertel weiße Nachkommen. Diese Tatsache, daß ein Bastard (F_1-Generation) in der F_2-Generation sowohl homozygote wie heterozygote Formen erzeugen kann, setzt voraus, daß seine Geschlechtszellen nur einerlei Erbfaktoren enthalten, in unserem Falle den Erbfaktor entweder für weiße oder für rote Blüten. Die bei der Befruchtung zusammen gekommenen, aber nicht verschmolzenen beiderlei Chromosomen, die man wie wir oben sahen, als die Träger der Vererbung ansieht, bleiben bei allen Zellteilungen voneinander getrennt. In der Zeit, in der die Ovozyten und Spermatozyten sich zu den Reifeteilungen vorbereiten, legen sich homologe väterliche und mütterliche Chromosomen aneinander, ohne jedoch zu verschmelzen. Bei der nun erfolgenden Reifeteilung kommt es nicht zu einer gewöhnlichen Teilung, sondern väterliche und mütterliche Elemente weichen nach verschiedenen Polen auseinander. Es kommt also zu einer Reduktion der Chromosomen,

und man spricht daher von einer Reduktionsteilung. Es werden also bei dieser Teilung, die bis dahin in einer Zelle vereinten väterlichen und mütterlichen Eigenschaftsträger auf verschiedene Geschlechtszellen verteilt, derart, daß jede Geschlechtszelle entweder nur mütterliche oder väterliche Eigenschaftsträger enthält.

Diese Lehre von der „Reinheit der Gameten" bildet den Kernpunkt der Mendel'schen Theorie.

Während bei dem oben beschriebenen Versuch die Bastarde eine Art Mittelstellung zwischen den Eltern einnehmen, ist es andererseits möglich, daß die Bastarde ganz dem anderen Elter gleichen. In diesem Falle sprechen wir von Dominanz. Erhalten wir z. B. bei einer Kreuzung reinrassiger roter und weißer Blüten in der F_1-Generation rote Blüten, so sagen wir die rote Forbe dominiert über die weiße, letztere ist recessiv. Der Unterschied zwischen reinrassigen Individuen und Bastarden, der oft nicht ohne weiteres zu machen ist, wird klar bei der weiteren Züchtung, bei der die reinrassigen roten ausschließlich rote Nachkommen zeigen, während die Bastarde weiterhin spalten. Diese Tatsache der dominanten und rezessiven Vererbung erklärt uns, warum auch beim Menschen pathologische Eigenschaften über mehrere Generationen unbemerkt bleiben können, um dann plötzlich wieder in Erscheinung zu treten.

In besonders mühevoller Arbeit hat C. Schlatter, Zürich an einem Stammbaum die Gültigkeit der Mendel'schen Gesetze bei der Vererbung der Syndaktylie bewiesen. Ihm kam dabei zugute, daß er ausgehen konnte von einem Ehepaar, bei dem beide Teile mit Syndaktylie behaftet waren. Trotzdem ist es natürlich sehr schwierig beim Menschen diese Gesetzmäßigkeit nachzuweisen, da man einzig und allein auf das Studium von Stammbäumen angewiesen ist, und nicht Versuche machen kann wie mit Pflanzen und Tieren. Die Aufstellung eines solchen Stammbaumes muß natürlich auf das Sorgfältigste durchgeführt werden, um überhaupt für das Studium der Mendel'schen Gesetze verwertet werden zu können. Dabei dürfen nicht nur die mit der betreffenden pathologischen

Eigenschaft behafteten Glieder der Familie aufgeführt werden, sondern auch die gesunden müssen berücksichtigt werden, da bei latenter Vererbung eine oder mehrere Generationen übersprungen werden können. In dem folgenden Stammbaum konnte Schlatter eine Syndactylia cutanea completa der 2. und 3. Zehe beiderseits durch vier Generationen beobachten. Dabei fallen auf 33 Familienangehörige 20 Syndaktyliefälle.

Personalien zum Stammbaum:

Nr. 1. P. Carlo stammt aus einer Familie von 5 Geschwistern. Von diesen lebt nur noch ein Bruder, P. Guiseppe, 72 Jahre alt. Dieser gibt an, daß weder seine Eltern noch seine Geschwister mit Syndaktylie behaftet waren, mit Ausnahme seines Bruders, des P. Carlo (Nr. 1), der eine Verwachsung der Zehen am linken Fuß hatte. Er weiß, daß bei dem Sohn seines Bruders namens Giovanni (Nr. 5) Zehen verwachsen waren, welche Zehen und an welchem Fuß kann er nicht angeben.

Nr. 2. Der 72jährige Bruder von Nr. 1 erinnert sich sehr gut, daß seine Schwägerin, die Frau des P. C. Nr. 1 an einem Fuß verwachsene Zehen hatte. An welchem Fuß und an welchen Zehen war nicht mehr festzustellen.

Nr. 3. B. Felice, geb. 30. Mai 1837, gest. 14. Juli 1910. Nach Angaben der Tochter Nr. 6 und der Enkelin Nr. 14 Syndaktylie der Zehen beiderseits. Von anderen Kindern nicht beobachtet. In der Nachkommenschaft der ersten Ehe des B. Felice soll keine Syndaktylie vorkommen. Doch fehlen sichere Angaben, weshalb diese Ehe auf der Tafel nur mit schraffierten Linien angedeutet ist.

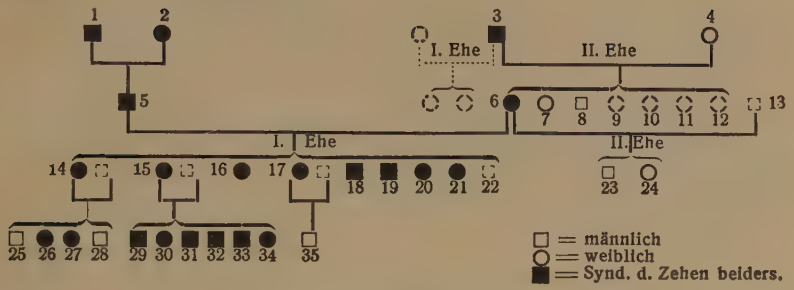
Nr. 5. P. Giovanni, gest. 1902. Verwachsung der zweiten und dritten Zehe beiderseits. Die Angaben über diesen stammen von dem oben erwähnten Onkel, P. Guiseppe, von der Frau P. Chiarina (Nr. 6) und von deren Kindern (Nr. 15, 18 und 20).

Nr. 6. P. Chiarina, geb. 1862. Aerztlich untersucht. Verwachsung der zweiten und dritten Zehe beiderseits, erste und zweite Phalanx.

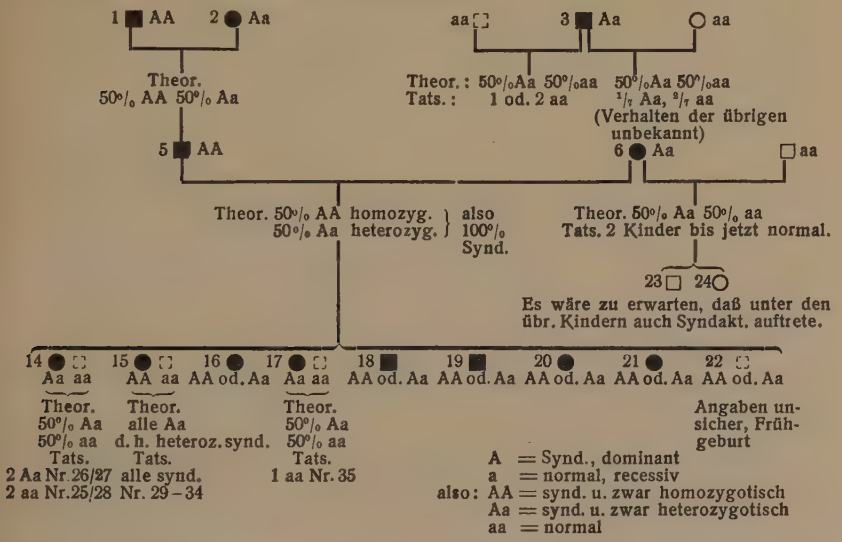
Nr. 7. S. Leopoldina hat keine Syndaktylie; auch ihre Kinder sind nicht damit behaftet.

Nr. 8. Gest. 1895, hatte nach Angaben seiner Frau und der Schwester Nr. 7 keine Syndaktylie, die drei Kinder sind frei.

TAFEL I. Stammbaum P



TAFEL II. Theoretische Berechnung.



Nr. 9. N. Martina, Adresse konnte nicht ermittelt werden.

Nr. 10. Luidia, Angaben fehlen.

Nr. 11. T. Artemisia, Angaben fehlen.

Nr. 12. Clothilde, Angaben fehlen ebenfalls.

Nr. 14. T. Annetta, untersucht. Syndaktylie der zweiten und dritten Zehe beiderseits. Erste und zweite Phalanx. Lebte mehrere Jahre bei den Großeltern Nr. 3 und 4 und behauptet, daß der Großvater Nr. 3 Felice den gleichen Fehler hatte wie ihr eigener Vater Nr. 5, ihre Mutter Nr. 6 und ihre Geschwister.

Nr. 15. M. Eufenia, untersucht. Syndaktylie der zweiten und dritten Zehe beiderseits. Erste und zweite Phalanx.

Nr. 16. P. Carolina, starb im sechsten Lebensmonat. Nach Angaben ihrer Mutter Verwachsung der zweiten und dritten Zehe rechts, nur der Grundglieder.

Nr. 17. P. Marta, untersucht. Zweite und dritte Zehe beiderseits.

Nr. 18. P. Pietro, gest. im dritten Lebensmonat. Nach Angaben seiner Mutter Verwachsung der zweiten und dritten Zehe beiderseits.

Nr. 19. P. Arnoldo, untersucht. Zweite und dritte Zehe beiderseits.

Nr. 20. P. Giovanna. Nach Angaben ihrer Mutter zweite und dritte Zehe beiderseits. Erste und zweite Phalanx.

Nr. 21. P. Clelia, untersucht. Zweite und dritte Zehe beiderseits, nur Grundglieder, links mehr als rechts.

Nr. 22. Frühgeburt. Die Mutter erinnert sich nicht mehr ob Syndaktylie vorhanden war oder nicht.

Nr. 23. Gest. im dritten Lebensmonat. Nach Angabe seiner Mutter keine Syndaktylie.

Nr. 24. C. Marguerita, untersucht. Keine Syntaktylie.

Nr. 25. T. Giovanni, gest. im dritten Lebensmonat. Nach Angaben seiner Mutter keine Syndaktylie.

Nr. 26. T. Maria, untersucht. Syntaktylie der zweiten und dritten Zehe beiderseits, rechts ganze Grundglieder, links nur teilweise.

Nr. 27. T. Lucia, gest. am 20. Lebenstage. Nach Angaben ihrer Mutter Syndaktylie der zweiten und dritten Zehe beiderseits, nur Grundglieder, wie bei Nr. 26.

Nr. 28. T. Giovanni, untersucht. Keine Syndaktylie.

Nr. 29. Untersucht. Syndaktylie der zweiten und dritten Zehe beiderseits.

Nr. 30 untersucht. Syndaktylie der zweiten und dritten Zehe rechts, links der ersten bis dritten.

Nr. 31 untersucht. Syndaktylie der zweiten und dritten Zehe beiderseits.

Nr. 32 untersucht. Syndaktylie der zweiten und dritten Zehe beiderseits.

Nr. 33 im achten Schwangerschaftsmonat totgeboren mit vollständiger Syndaktylie der zweiten und dritten Zehe beiderseits.

Nr. 34. M. Bianca. Syndaktylie der zweiten und dritten Zehe beiderseits.

Nr. 35 untersucht. Keine Syndaktylie, nur an der Zehenbasis minimale Verwachsung angedeutet.

Ein Vergleich der Tafel 1, Stammbaum P, mit der Tafel 2 zeigt uns, daß die nach den Mendel'schen Gesetzen theoretisch errechnete Wahrscheinlichkeitsziffer der in einer Generation zu erwartenden Syndaktyliefälle sich deckt, mit der tatsächlich vorliegenden Zahl; selbstverständlich ist ein Vergleich nur möglich in jenen Generationen, wo eine zahlreiche Nachkommenschaft vorliegt. Wir finden in der theoretischen Berechnung der Nachkommenschaft von Nr. 5 und Nr. 6 100% Syndaktylie, tatsächlich sind alle acht Kinder dieser Ehe Nr. 14 bis 21 mit Syndaktylie behaftet. Ueber die Frühgeburt Nr. 22 ist nichts bekannt. Als Nachkommenschaft von Nr. 14 wird theoretisch erwartet 50% Syndaktylie und 50% normale. Tatsächlich entstammen dieser Ehe zwei Syndaktyle Nr. 26 und 27 und zwei normale Kinder Nr. 25 und 28. Nach der theoretischen Berechnung müssen die Nachkommen Nr. 15, die als homozygotisch angenommen werden, durchweg syndaktyl sein, in der Tat zeigen alle sechs Kinder Nr. 29 bis 34 Syndaktylie. Die syndaktyle Tochter Nr. 17 hat erst ein Kind geboren, dasselbe zeigt keine ausgesprochene Verwachsung der Zehen. Die Kinder dieser Ehe können ebenso gut syndaktyl wie normal ausfallen.

Außer diesem von Schlatter beschriebenen Fall über die Vererbung der Syndaktylie möchte ich noch einige besonders interessante und charakteristische Fälle aus der Literatur anführen und zunächst über einen Fall berichten, den ich selbst beobachten konnte.

Im Herbst 1934 wird das 16jährige Dienstmädchen K. H. in der Hautklinik zu Marburg wegen eines Ulcus am linken Fußknöchel aufgenommen. Der Befund ergibt folgendes: Die Patientin ist dem Alter nach in der Entwicklung zurückgeblieben und macht einen infantilen Eindruck. Menarche ist noch nicht eingetreten. Kopf, Hals, Abdomen o. B. Extremitäten: an beiden Füßen bestehen häutige Verwachsungen (Schwimmhaut) zwischen den Grund- und Mittelphalangen der zweiten und dritten Zehen. Die Knochenstämme sind deutlich voneinander abzugrenzen und gegeneinander zu verschieben. Die Endphalangen sind frei. Die Grenze zwischen

den beiden Zehen ist gekennzeichnet durch den Spalt zwischen den beiden Endphalangen und durch eine dorsal und plantar verlaufende interdigitale Furche. Die aktive und passive Beweglichkeit der verwachsenen Zehen in toto ist nicht behindert. Die Hände ebenso wie die übrigen Zehen zeigen keinerlei Mißbildung. Bei der Anamnese stellte sich heraus, daß bei der Mutter und den Geschwistern ebenfalls Verwachsungen vorhanden seien; genaue Angaben ließen sich von der Patientin jedoch nicht erheben.

Bei einem Besuch der Eltern in Schweinsberg konnte ich die ganze Familie untersuchen und dabei stellte sich folgendes heraus: Von den vier Geschwistern der Patientin, drei Jungen und ein Mädchen, fanden sich bei der Schwester ebenfalls häutige Verwachsung zwischen der zweiten und dritten Zehe beiderseits. In diesem Falle waren aber nur die Grundphalangen beteiligt und die Mittel- und Endphalangen frei. Die drei Brüder zeigten keinerlei Mißbildungen weder an Händen noch an Füßen. Die Mutter hatte, wie die Patientin eine Verwachsung der Grund- und Mittelphalangen der zweiten und dritten Zehe jedoch nur am rechten Fuße. Die vier Geschwister der Mutter ebenso wie deren Kinder sind sämtlich frei von Syndaktylie. Die Großmutter mütterlicherseits hingegen hatte nach Angaben der Mutter der Patientin eine Verwachsung der zweiten und dritten Zehe; an welcher Seite war nicht zu erfahren. Die Geschwister der Großmutter sowie deren Kinder und Großkinder waren wieder frei von Syndaktylie. Von der Urgroßmutter der Patientin wird behauptet, daß sie keine Syndaktylie gehabt habe. Doch sind diese Angaben nicht mehr als zuverlässig anzusehen. In der Familie das Vaters der Patientin sollen angeblich keine Mißbildungen vorgekommen sein.

In dem vorliegenden Stammbaum konnte ich also eine Syndaktylie der Zehen durch drei Generationen verfolgen. Behaftet waren immer nur Personen direkter Nachkommenschaft von syndaktylen Individuen. Merkwürdig erscheint, daß nur weibliche Personen betroffen wurden; doch muß dies als Zufallsbefund gedeutet werden und nicht als besondere Affini-

tät der Syndaktylie für weibliche Individuen, denn wie wir an dem Stammbaum von Schlatter schon sahen, und wie uns noch andere Fälle zeigen werden, können genau so gut männliche Individuen betroffen werden.

Einen sehr interessanten Fall beschreibt C. Lepoutre in Rev. d'orthop. 1923. Bei Mutter und Kind fanden sich sowohl an Händen und Füßen Poly-, Ektro- und Syndaktylie. Ektrodaktylie beider Füße in Form einer Hummerschere mit Unregelmäßigkeiten der Fußwurzel und Mittelfußknochen. Sämtliche Arten der Syndaktylie an Händen von Mutter und Kind bald nur membranös sich auf eine Phalanx beschränkend, bald sich über zwei Phalangen hinziehend, bald bis zur Spitze reichend, schließlich auch die ossöse Form. Bei beiden ein dreigliedriger Daumen. Besonders bemerkenswert ist, daß sich die Ektrodaktylie der Hand der Mutter bei dem Kinde als Polydaktylie zeigten. All diese Mißbildungen sind, wie wir schon vorher gesehen haben, bedingt durch gewisse pathologische Veränderungen im Idioplasma der Keimzellen, die hier in den verschiedensten Richtungen zum Ausdruck kommen.

P. Douglas berichtet in Journ of the Americ. med. Assoc. 1925 über Syndaktylie in fünf aufeinanderfolgenden Generationen: In den fünf Generationen waren von 47 Mitgliedern nicht weniger als 14 von der Mißbildung betroffen. Sieben männliche und sieben weibliche. Bald waren sämtliche Finger und Zehen, bald nur die Zehen, bald nur die Mittel- und Ringfinger der Hände ergriffen. Niemals fand eine Vererbung auf die Enkel statt, wenn die Eltern frei von der Mißbildung geblieben waren.

Bell, Julia beschreibt in Ann. of Eugen. einige Stammbäume mit Poly- und Syndaktylie, von denen der eine besonders beachtenswert ist, da hierbei gleichzeitig Augen- und cerebrale Störungen vorliegen. Im ersten Stammbaum handelt es sich um rein dominante Vererbung von Polydaktylie z. T. kombiniert mit Syndaktylie über fünf Generationen. Befallen waren sieben Männer und zehn Frauen.

Der zweite Stammbaum zeigt sechs Befallene in zwei aufeinander folgenden Generationen, wobei aber die Uebertra-

gung des Leidens durch einen gesunden Mann erfolgte. In diesen Fällen handelt es sich um reine Polydaktylie ohne Syndaktylie. In einem anderen Stammbaum sind sieben Personen in drei aufeinanderfolgenden Generationen befallen. Die Krankheit wurde durch Patienten mit reiner Syndaktylie weitergeleitet während die Geschwister neben Syndaktylie auch Polydaktylie aufwiesen. Der nächste Stammbaum, der zwar keine Syndaktylie, sondern Polydaktylie aufweist, sei noch besonders erwähnt wegen seiner Nebenbefunde, auf die oben schon hingewiesen wurde. Es handelt sich hierbei um drei Geschwister, von denen der Aelteste, 11jährige Knabe, beiderseits sechs Zehen und an der linken Hand einen rudimentären überzähligen Finger besitzt. Er leidet an Nystagmus und Nachtblindheit. Pupille beiderseits blaß, Gefäße eng. Pigmentierung der Netzhaut in der Peripherie. Er ist zudem geistig beschränkt und leidet an starker Adipositas. Das dritte Kind, ein vierjähriges Mädchen, hat eine überzählige Zehe am linken Fuß und beiderseits sechs Finger. Sie soll ebenfalls nachts schlecht sehen.

Im Arch. franco-belges de chirurg. veröffentlichen Verdelet und I. Chavaunaz folgenden Fall: Es bestand häutige Syndaktylie der linken Mittel- und Ringfinger bei sonst normaler Skelettbildung der Hand. An beiden Füßen sechs Zehen mit Syndaktylie der 4., 5. und 6. Zehe und Mißbildung des Metatarsus 5 links. Der Großvater mütterlicherseits und ein Bruder zeigen die gleichen Mißbildungen, letztere noch mit einer knöchernen Synostose der Endglieder des rechten Mittel- und Ringfingers.

Ueber Syndaktylie in vier Generationen berichtet D. Perkoff in British med. J. Nr. 3529: Die nicht mehr lebende Urgroßmutter soll mißgebildete Hände gehabt haben. Die Großmutter hatte völlige Syndaktylie beider Hände, die Mutter hatte die gleiche Mißbildung und war als dreijähriges Kind erfolgreich operiert. Eine Schwester und ein totgeborener Bruder litten an der gleichen Affektion, während drei weitere Schwestern völlig gesund waren. Die Mutter und ihre Schwester hatten außerdem an der linken Hand einen sechsten

Finger. Schließlich hatte das Enkelkind komplette Syndaktylie beider Hände mit sechs Metakarpalknochen an der einen Hand und eine überzählige Zehe an beiden Füßen.

In einem von Pathis G. untersuchten Falle handelt es sich um eine Familie, in welcher Fehlen aller oder einiger Finger und Zehen sowie Syndaktylie bei einzelnen Individuen durch fünf Generationen beobachtet wurde. Pathis konnte selbst vier Glieder dieser Familie mit verschiedenen Mißbildungen untersuchen, über die er ausführlich berichtet. Aus dem Stammbaum, den P. bringt ist ersichtlich, daß die Familie von normalen Eltern stammt, die Mißbildungen werden bei ungefähr der Hälfte der Nachkommenschaft beobachtet, und zwar überträgt sich die Mißbildung stets nur von kranken Eltern auf die Kinder in fortlaufender Reihe, niemals sprungweise. P. spricht sich für den recessiven Charakter der Vererbung aus.

An all diesen Beispielen haben wir gesehen, daß die Syndaktylie durch mehrere Generationen vererbt wurde, und Schlatter konnte sogar zeigen, daß die Vererbung nach den Mendel'schen Gesetzen vor sich geht. Dieser Nachweis ist für die Vererbung der Syndaktylie noch verhältnismäßig leicht zu erbringen, da wir es hier nur mit einem mendelnden Faktor zu tun haben. Sehr viel schwieriger wird die Erblichkeitsanalyse in Fällen, in denen erblich individuelle Unterschiede durch mehrere mendelnde Faktoren bedingt werden. Hinzu kommt noch, daß wir beim Menschen nicht von einer reinen Rasse sprechen können, sondern daß jedes Individuum einer Menschenrasse ein komplizierter Heterozygot ist. So werden wir also beim Menschen hauptsächlich nur mehr oder weniger pathologische Eigenschaften, die sich monofaktoriel vererben, in klarem Erbgang verfolgen können. Da man heute weiß, vor allem nach den Untersuchungen an eineiigen Zwillingen, daß die erbliche Veranlagung für die Gesundheit der Menschen viel wichtiger ist als äußere Einflüsse, so ist die Kenntnis über die Art der Vererbung in medizinischer und eugenischer Hinsicht natürlich von größtem Interesse. Nur dann kann man ein gesundes und leistungsfähiges Volk er-

warten, wenn man die minderwertigen Bevölkerungselemente von der weiteren Fortpflanzung ausschließt, und das geschieht heute durch das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses.

Zusammenfassung

Nach einem kurzen Ueberblick über die Entwicklungsgeschichte der Extremitäten und der allgemeinen Vererbungslehre zum besseren Verständnis für die Entstehung und die Vererblichkeit der Syndaktylie, wird auf die Vererbung dieser Mißbildung selbst eingegangen. Es folgen einige Stammbäume, bei denen die Syndaktylie durch mehrere Generationen hindurch nachgewiesen werden konnte, unter anderen ein von Schlatter beschriebener, der die Vererbung dieser Mißbildung nach den Mendel'schen Gesetzen zeigt. Bei dem vom Verfasser beobachteten Fall trat die Syndaktylie in drei Generationen auf; und zwar waren in einer Generation zwei Geschwister befallen, während in den beiden anderen Generationen nur jedes Mal bei einem Familienmitglied diese Mißbildung vorhanden war. In einigen der aufgeführten Fälle konnte die Syndaktylie sogar durch fünf Generationen verfolgt werden.

Zum Schluß ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. Ruete für die freundliche Ueberlassung des Themas meinen besten Dank auszusprechen.

Literatur.

Baur, E.: Einführung in die Vererbungslehre. Berlin 1930.

Bell, I.: Some new pedigrees of hereditary disease. Ann. of Eugen. 1930. Zit. im Zentr. Bl. f. Chir. Nr. 52.

Broman, I.: Die Entwicklung des Menschen vor der Geburt. München 1927.

Fischel, A.: Lehrbuch der Entwicklung des Menschen. Berlin 1929.

— — Grundriß der Entwicklung des Menschen. Berlin 1931.

v. Gierke, E.: Taschenbuch der path. Anatomie. Leipzig 1931.

Hertwig, R.: Lehrbuch der Zoologie. Jena 1924.

Kümmel, W.: Die Mißbildungen der Extremitäten durch Defekt, Verwachsung und Ueberzahl. Kassel 1895.

Lepoutre, C.: Malformations congénitales des extrémités chez un enfant et chez sa mère. Rev. d'orthop. 1923. Zit. Zentr. Bl. f. Chir. 23.

Murphy, Douglas, P.: Five successive generations of webbed finger deformity. Study of a family. Journ of the Americ. med. assoc. 1925. Zit. Zentr. Bl. f. Chir. 1931.

Perkoff, D.: Syndactylism in four generations. Brit. med. J. Nr. 3529. Zit. Zentr. Bl. f. Chir. 44.

Pathis, G.: Pero-Ekto-Synd. Vestnik rentgenologii i radiologii 1926. Zit. Zentr. Bl. f. Chir. 37.

Schlatter, C.: Die Mendel'schen Vererbungsgesetze beim Menschen an Hand zweier Synd. Stammbäume. Correspondenzblatt für Schweizer Aerzte. Jahrgang 1914.

Schuler, P.: Syndaktylie zwischen Daumen und Zeigefinger. Dissertation 1913.

Verdelet, J.: Chavaunaz.: Arch. franco-belges de chirurg. Un cas de polysyndactylie congénitale. Zit. Zentr. Bl. f. Chir. 21.

Lebenslauf.

Am 19. 2. 1912 wurde ich, Oswald Schau, als Sohn des Lehrers Oswald Schau und seiner Ehefrau Anna geb. Bodenstab in Klein-Berkel geboren. Nach dreijährigem Besuch der Grundschule, kam ich auf das Gymnasium in Hameln und bestand dort 1930 mein Abitur. Anschließend studierte ich an den Universitäten Marburg, Innsbruck und Kiel. In Marburg machte ich im Sommersemester 1932 mein Physikum und bestand dort am 23. Dezember 1935 mein medizinisches Staatsexamen. Augenblicklich bin ich als Medizinal-Praktikant an der Universitäts-Hautklinik zu Marburg tätig.

Meine akademischen Lehrer waren:

in Marburg:

Boeminghaus, Brock, Dittler, Flößner, Freudenberg, Göppert, Grüter, Jakobshagen, Kehrer, Klapp, Klewitz, Kretschmer, Kutscher, Loebell, Nauk, Neumann, Ruete, Schwenkenbecher, Uffenorde, Versé.

in Kiel:

Anschütz, Dold, Jores, Keßler, Klingmüller, Külz, Schittenhelm, Schröder, Schultz, Stertz, Ziemke.

in Innsbruck:

Breitner, Kumer, Lang, Steyrer.